

Title	腎盂尿管移行部および尿管膀胱移行部狭窄を合併した小児馬蹄鉄腎
Author(s)	朴, 勺; 小西, 平; 竹内, 秀雄; 友吉, 唯夫
Citation	泌尿器科紀要 (1985), 31(3): 457-461
Issue Date	1985-03
URL	http://hdl.handle.net/2433/118435
Right	
Type	Departmental Bulletin Paper
Textversion	publisher

腎盂尿管移行部および尿管膀胱移行部狭窄を 合併した小児馬蹄鉄腎

滋賀医科大学泌尿器科学教室（主任：友吉唯夫教授）

朴		勺
小	西	平
竹	内	秀雄
友	吉	唯夫

HORSESHOE KIDNEY IN AN INFANT ASSOCIATED WITH URETEROPELVIC JUNCTION AND URETEROVESICAL JUNCTION OBSTRUCTION

Kyun PAK, Taira KONISHI, Hideo TAKEUCHI and Tadao TOMOYOSHI

From the Department of Urology, Shiga University of Medical Science

(Director: Prof. T. Tomoyoshi)

A 4-month old baby was seen in August, 1982 because of abdominal distension. The findings of the physical examination were normal except for a man's fist sized mass in the left upper abdomen. IVP revealed left nonvisualizing kidney. CT scans revealed a large mass in the left abdomen with low density contents and renal scintigraphy revealed a horseshoe kidney. The tentative diagnosis was horseshoe kidney associated with hydronephrosis due to ureteropelvic junction obstruction.

Left pyeloplasty was performed in September 1982 and postoperative X-ray examinations revealed left ureterovesical junction obstruction. Left ureteroneocystostomy was performed in October, 1982 and postoperative course was uneventful.

Horseshoe kidney in infants is rare in the Japanese literature and our case is quite unique in that horseshoe kidney is associated with ureteropelvic junction and ureterovesical junction obstruction.

Key words: Horseshoe kidney, Infant, Ureteropelvic junction obstruction, Ureterovesical junction obstruction

は じ め に

馬蹄鉄腎はしばしば遭遇する腎奇形であり、さまざまな合併奇形または合併症をとまなうことはよく知られている。そのなかでも水腎症の頻度は高いが、先天性腎盂尿管移行部狭窄による水腎症の報告は少ない。また小児馬蹄鉄腎の症例も意外に少ない。最近われわれは4カ月の乳児に、腎盂尿管移行部狭窄と尿管膀胱移行部狭窄を合併した馬蹄鉄腎を経験したので若干の

文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：4カ月，男児。0620965

主訴：左腹部腫瘍

家族歴：特記すべきことなし

現病歴：1982年3月31日正常分娩。満期産で出生。生下時体重 3,550 g。身長 50.0 cm。4カ月検診のとき左腹部腫瘍を指摘され、1982年8月14日当科を受診し

た。レ線検査にて、馬蹄鉄腎に合併した左水腎症の診断にて同年8月17日当科に入院した。

現症：体重 7.0 kg、身長 62.7 cm、脈拍 120/分整。貧血、黄疸認めず。胸部理学的所見にて異常なし。腹部は軽度膨隆しており、左上腹部に表面平滑、弾性軟、波動のある手拳大の腫瘍を触れるも圧痛なく、可動性もなかった。陰囊内容、外陰部、肛門に異常なく、表在性リンパ節の腫脹も認めなかった。

入院時検査所見・血液 赤血球 $492 \times 10^4/\text{mm}^3$ 血色素 13.0 g/dl、ヘマトクリット 39.9%、白血球 $11,000/\text{mm}^3$ 、血小板 $39.3 \times 10^4/\text{mm}^3$ 、総蛋白 6.1 g/dl、アルブミン 4.5 g/dl、GOT 22 mU/ml、GPT 16 mU/ml、LDH 397 mU/ml、ALP 23.4 mU/ml、総ビリルビン 0.3 mg/dl、Na 139 mEq/L、K 4.5 mEq/L、Cl 103 mEq/L、BUN 12 mg/dl、クレアチニン 0.4 mg/dl、尿沈渣所見にて異常認めず。心電図正常。

X線検査：胸部単純写真では異常を認めなかった。腹部単純写真では腸管ガス像が右方へ偏位し、I V P 15分の写真で左腎盂は造影されず、右腎杯は内側に位置し回転異常の像を呈していた (Fig. 1)。腹部 CT scan では、左上腹部を占拠する辺縁整な腫瘍がみられ、内容物は low density で均一であった (Fig. 2)。 $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -2,3-dimercaptosuccinic acid (DMSA) を用いた腎シンチグラフィーでは峡部が描出され、左腎部の uptake が極度に低かった (Fig. 3)。

上記所見より、馬蹄鉄腎に合併した腎盂尿管移行部狭窄による水腎症と考え、1982年9月1日手術を施行した。

手術所見：左傍腹直筋切開にて後腹膜腔に達し、拡張した腎盂の剝離をすすめた。腎盂尿管移行部は左腎下極より2横指上方で腎盂前面にあり、狭窄を認めた

が異常血管による圧迫や癒着性癒着はみられなかった。この時点で腎盂を穿刺し、220 ml の尿を得たのち造影をおこなったが、著明に拡張した腎盂と腎杯像を得た (Fig. 4)。Anderson-Hynes 法で腎盂形成術をおこない、尿管と腎盂内に留置すべく先端多孔性の 6 Fr. のシリコンカテーテル1本を腎盂カテーテルとし手術を終えた。

術後経過：術後13日目に腎盂カテーテルより造影を試みたが尿管下端が造影されず、膀胱像も得られなかった (Fig. 5)。以後のレ線検査にても同様の所見であり、尿管膀胱移行部狭窄を疑い同年10月20日手術を

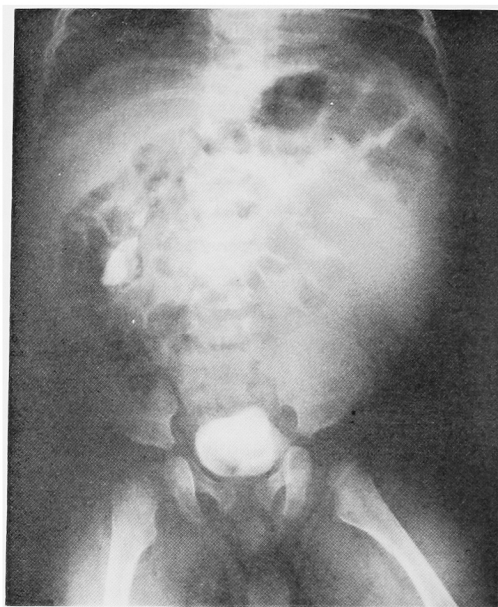


Fig. 1. Preoperative IVP shows left nonvisualizing kidney and right malrotated kidney.

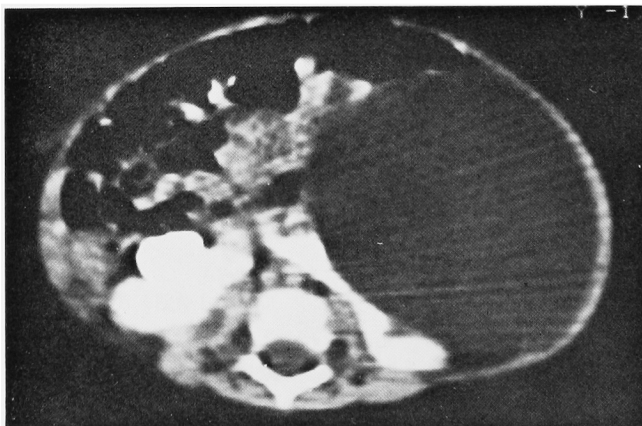


Fig. 2. A CT scan shows a large mass with homogeneous low density contents.



Fig. 3. Renal scintigram shows horseshoe kidney. Note poor uptake of the left kidney.

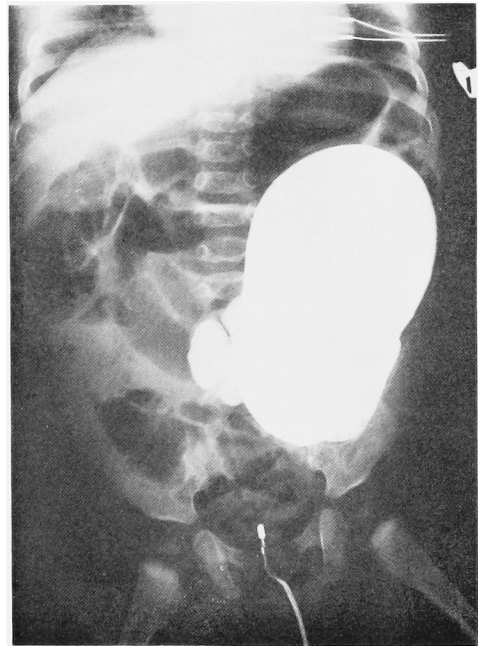


Fig. 4. Intraoperative pyelogram shows a markedly dilated pelvis.



Fig. 5. Postoperative fistulogram fails to visualize bladder.

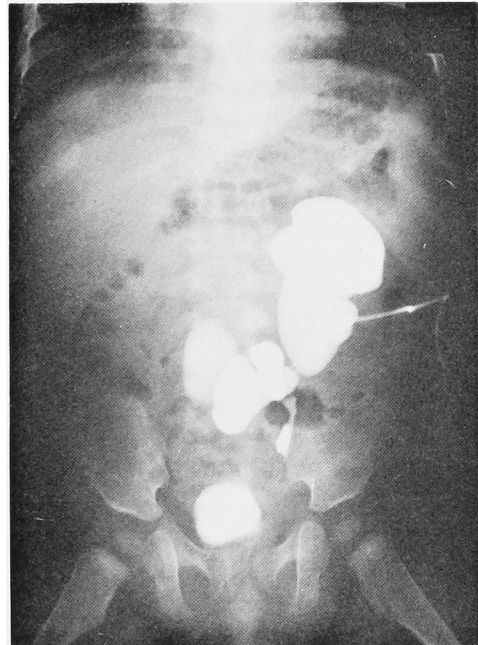


Fig. 6. Cystogram is obtained on a fistulogram taken after ureteroneocystostomy.

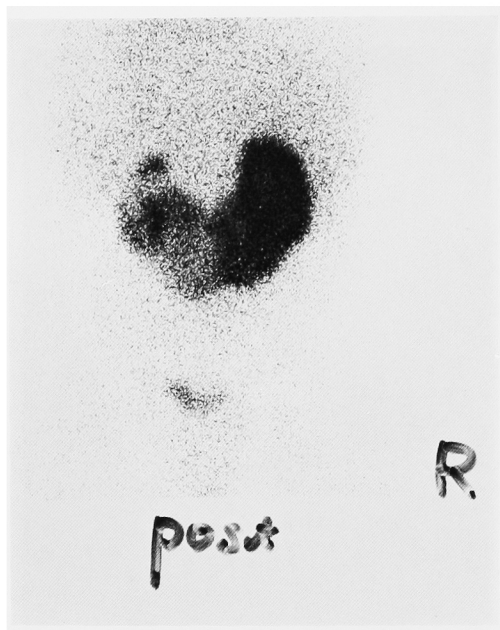


Fig. 7. Renal scintigram taken 6 months after discharge reveals improved uptake of the left kidney.

施行した。前回の術創下縁より傍腹直筋切開で後腹膜腔に達し、やや拡張した尿管を認めたので膀胱に向い剝離をすすめた。膀胱近接部で尿管の狭窄を認めたので、膀胱を切開し左尿管口より尿管カテーテルの挿入を試みたが、挿入不能であった。Paquin 法に準じて左尿管膀胱新吻合術を施行し、6 Fr. シリコンカテーテルをスプリントとして留置し手術を終えた。術後14日目にスプリントカテーテルを抜去し、術後18日目に腎瘻カテーテルを介した造影をおこなうと尿管および膀胱像が得られた (Fig. 6) ので、腎瘻カテーテルを抜去した。同年12月3日に退院したが、退院後6カ月目のIVPでは腎盂像が淡く造影されるようになり、DMSA 腎シンチグラフィでも uptake が術前に比しかなり高くなってきた (Fig. 7)。

考 察

馬蹄鉄腎は成人ではしばしばみられる奇形であるが、小児においては比較的まれとされている。しかし、馬蹄鉄腎の剖検での頻度は Campbell¹⁾ によれば成人では1:538であるが小児では1:312であり、成人に比し小児では約2倍の率でみられ、このことについて Segura²⁾ は、小児馬蹄鉄腎34例の経験から馬蹄鉄腎と他器管の重篤な合併奇形が多いことによると論じている。本邦において馬蹄鉄腎の症例は約400例に達しているが、小児馬蹄鉄腎の報告例は少なく、辻³⁾ は

1963年までの本邦文献上197例の馬蹄鉄腎の症例中、10歳以下の小児例は6例のみであったとし、この理由として小児では一般にあきらかな自覚症状を訴えることはまれであり、合併症も青年期までおこらないことによるとしている。1967年井上⁴⁾ は294例の馬蹄鉄腎を集計しているが、15歳以下の症例は17例のみであったと報告している。彼らの集計には1歳以下の症例はなく、それ以後の症例では津ヶ谷⁵⁾ の3カ月女児、沢木⁶⁾ の4カ月男児、福岡⁷⁾ の1歳0カ月の女児の症例が散見される程度で、われわれの症例のごとく4カ月乳児にみられた症例はかなりまれなものであると考えられる。

馬蹄鉄腎の合併奇形および合併症についてであるが、本邦では井上⁴⁾ の集計に鳥居⁸⁾ および光林⁹⁾ が追加した馬蹄鉄腎347例の集計で、合併奇形は33例にみられ、その内訳として重複腎盂または重複尿管17例、嚢胞形成6例、腎盂尿管移行部狭窄3例、尿管異所開口2例、完全重複尿道、尿道欠損、Turner 症候群、18 trisomy 症候群および内臓転移症が各1例である。二次的合併症は296例にみられ、結石136例、水腎症55例、感染40例、結核39例、腫瘍15例、外傷9例、腹部大動脈瘤2例である。馬蹄鉄腎と腎盂尿管移行部狭窄 (以下UPJOと略す) の合併症例は、佐々木¹⁰⁾、金子¹¹⁾、光林⁹⁾ および三村¹²⁾ の症例があるが、われわれの症例は4カ月男児で最年少の症例である。馬蹄鉄腎とUPJOの合併は、本邦ではめずらしいと考えられるが、Pitts と Muecke¹³⁾ は170例の馬蹄鉄腎中27例 (15%) にUPJOがみられたと報告している。

つぎに、UPJOに合併する奇形をみると、Johnston¹⁴⁾ は小児219例のUPJO症例で泌尿生殖器系に奇形がみられたのは34例であり、馬蹄鉄腎が8例含まれている。また Thomas¹⁵⁾ は小児117例のUPJO症例で尿路に合併奇形がみられたのは19例であり、馬蹄鉄腎1例が含まれている。

本症例では膀胱尿管移行部狭窄 (以下UVJOと略す) もみられたが、一般的に小児上部尿路拡張の原因としてUVJOはUPJOに比しまれであると考えられているが、小児泌尿器科検査の発達とともにUVJOの頻度がむしろUPJOを上まわるようになってきた¹⁶⁾。Lebowitz と Griscom¹⁷⁾ によれば、新生児水腎症146例中UPJOは32例で、UVJOは11例であったと報告している。大田黒¹⁸⁾ は、先天性水腎尿管症90例中UPJOは38例でありUVJOは23例であったと報告している。また大田黒は90症例中6例に尿管複数個所の狭窄を経験し、水腎、尿管症の症例に対して常に狭窄が複数カ所にあることを想定

し、手術前に尿管の全長を描出すべきであると強調している。われわれの症例においては、術前逆行性腎盂造影がなされておらず、術後のレ線検査で UVJO が診断できたのであるが、術前検査の不備を痛感した次第である。

ところで、UPJO と UVJO を合併した症例に対する治療であるが、一期的に手術を施行すると2カ所で尿管を切断することになり、中間部尿管が壊死に陥る危険性がある¹⁸⁾。Johnson は幼小児の水腎・水尿管症のパネルディスカッション¹⁹⁾で、UPJO と UVJO を合併した症例に対して、本来なら腎盂形成術時に腎瘻をおき、ついで UVJO の手術をおこなうのであろうが、個人的には腎瘻を設置することを好まず、最初に UVJO の手術をおこないついで UPJO の手術を施行すると論じている。われわれの症例では、結果的には二期的に手術を施行したことになり、Johnson のいう前者の方法であったのであるが、術後なら問題なく経過している。

結 語

4カ月の乳児にみられた馬蹄鉄腎に合併した腎盂尿管移行部狭窄および尿管膀胱移行部狭窄の1例を報告するとともに、若干の文献的考察をおこなった。

文 献

- 1) Campbell MF : Anomalies of the Kidney, Urology, Campbell and Harrison, 2nd ed., Vol. 2, p. 1416~1486, W. B. Saunders, Philadelphia, 1970
- 2) Segura JW, Kelalis PP and Burke EC : Horseshoe kidney in children. J Urol **108** : 333~336, 1972
- 3) 辻 一郎 : 泌尿器の先天性異常(奇形), 小児泌尿器科の臨床, 辻 一郎 p. 20~79, 金原出版, 東京・京都・大阪, 1976
- 4) 井上 進・大山朝弘・斎藤三朗 : 結石を合併せる小児馬蹄鉄腎例, 臨泌 **21** : 1021~1026, 1967
- 5) 津ヶ谷正行・池井和紀・大田黒和生 : 馬蹄腎に合併した水腎症ならびに嚢泡腎(幼児型)の1例, 日泌尿会誌 **71** : 638, 1980
- 6) 沢木 勝・南後千秋・萩中隆博・中西功夫 : 馬蹄腎を伴える先天性片側性多嚢腎の1例, 日泌尿会誌 **68** : 1107, 1977
- 7) 福岡 洋・寺島和光・松井一郎 : 馬蹄腎および水腎症を伴った18トリソミー 症候群の1例, 臨泌 **27** : 929~933, 1973
- 8) 鳥居恒明・平田輝夫・安田侑二 : 馬蹄鉄腎に合併した両側完全重複腎盂尿管にみられた巨大膿腎症の1例, 臨泌 **30** : 1049~1052, 1976
- 9) 光林 茂・吉田隆夫・宮川光生・小出卓生・木下勝博 : 先天性腎盂尿管移行部狭窄を伴った馬蹄鉄腎 腎外傷を契機として発見した1例, 泌尿紀要 **25** : 929~934, 1979
- 10) 佐々木恒臣・丹田 均・大西茂樹 : 水腎症を伴った馬蹄鉄腎, 日泌尿会誌 **59** : 537, 1968
- 11) 金子佳雄 : 小児馬蹄鉄腎の2例, 静岡中病医誌 **4** : 131~136, 1976
- 12) 三村晴夫・五十嵐直人・青柳直大・松山恭輔・工藤 潔・千野一郎 : 腎外傷により発見された先天性水腎症を合併した馬蹄腎の1例, 臨泌 **36** : 1053~1056, 1982
- 13) Pitts WR Jr and Muecke EC : Horseshoe kidneys: A 40-year experience. J Urol **113** : 743~746, 1975
- 14) Johnston JH, Evans JP, Glassberg KI and Shapiro SR : Pelvic hydronephrosis in children A review of 219 personal cases. J Urol **117** : 97~101, 1977
- 15) Thomas DFM, Agrawal M, Ladin AZ and Eckstein HB : Pelviureteric obstruction in infancy and childhood. A review of 117 patients. Brit J Urol **54** : 204~208, 1982
- 16) 辻 一郎・中島文男・高村孝夫・南 茂正・草階佑幸・本村勝昭・平野哲夫 : 尿管拡張症(hydro-ureter および megaloureter) の種々相, 西日泌尿 **35** : 1~11, 1973
- 17) Lebowitz RL and Griscom NT : Neonatal hydronephrosis : 146 cases. Rad Clin North Am **15** : 49~59, 1977
- 18) 大田黒和生 : 先天性水腎症と水尿管症(90症例の観察), 臨泌 **24** : 189~203, 1970
- 19) Culp OS, Rusche CF, Johnson SH and Smith DR : Hydronephrosis and hydroureter in infancy and childhood A panel discussion. J Urol **88** : 443~450, 1962

(1984年7月27日受付)